

Синдром Парри–Ромберга: клинический случай

В. Б. Войтенков¹, В. Н. Команцев², Е. В. Екушева³, Н. В. Скрипченко¹, Н. В. Марченко¹

¹ФГБУ «Детский научно-клинический центр инфекционных болезней Федерального медико-биологического агентства»;
Россия, 197022 Санкт-Петербург, ул. Профессора Попова, 9;

²ФГБОУ ДПО «Санкт-Петербургский институт усовершенствования врачей-экспертов» Минтруда России;
Россия, 194044 Санкт-Петербург, Большой Сампсониевский пр-т, 11/12;

³Академия постдипломного образования ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр специализированных видов
медицинской помощи и медицинских технологий Федерального медико-биологического агентства»;
Россия, 125371 Москва, Волоколамское шоссе, 91

Контакты: Владислав Борисович Войтенков vlad203@inbox.ru

Синдром Парри–Ромберга, также известный как прогрессирующая гемиатрофия лица, редкое приобретенное заболевание неясной этиологии, сопровождающееся атрофией кожи и подкожных структур лица. Мы представляем случай пациентки с синдромом Парри–Ромберга, 43 лет. Дебют заболевания у пациентки произошел, когда ей исполнилось 20 лет, на фоне полного благополучия. В течение 21-го года жизни происходила медленная атрофия подкожной жировой клетчатки левой половины лица, приведшая в итоге к характерным деформационным изменениям. Других жалоб и проявлений заболевания (эпилептических приступов, головных болей, вовлечения другой половины лица и/или конечностей) у пациентки на момент обследования не наблюдалось. По данным стимуляционной электронейромиографии и мигательного рефлекса, кожно-гальванического рефлекса, игольчатой электронейромиографии *m. orbicularis oris* с 2 сторон, компьютерной томографии костей черепа патологических изменений не выявлено. При проведении инфракрасной термографии выявлены изменения термограммы с асимметрией температур – снижением их на ипсилатеральной стороне. По данным магнитно-резонансной томографии отмечалась гипотрофия левой жевательной мышцы, левой поднижнечелюстной слюнной железы, уменьшение в объеме подкожной жировой клетчатки, изменения в белом веществе головного мозга. Несмотря на характерную клиническую картину, синдром Парри–Ромберга остается малоизвестным широким кругам специалистов по нервно-мышечным заболеваниям. Необходимо более широкое ознакомление их с современными сведениями по диагностике, ведению и прогнозированию характера течения данного своеобразного заболевания.

Ключевые слова: синдром Парри–Ромберга, гемиатрофия лица, синдром «удара саблей»

Для цитирования: Войтенков В. Б., Команцев В. Н., Екушева Е. В. и др. Синдром Парри–Ромберга: клинический случай. Нервно-мышечные болезни 2019;9(1):75–82.

DOI: 10.17650/2222-8721-2019-9-1-75-82

Clinical case of Parry–Romberg syndrome

V. B. Voitenkov¹, V. N. Komantsev², E. V. Ekusheva³, N. V. Skripchenko¹, N. V. Marchenko¹

¹Pediatric Research and Clinical Center for Infectious Diseases of the Federal Medical-Biological Agency;
9 Professor Popov St., Saint Petersburg 197022, Russia;

²Academy of postgraduate education under FSBU FSCC of FMBA of Russia; 91 Volokolamskoe Shosse, Moscow 125371, Russia;

³Academy of Postgraduate Education under the Federal State Budgetary Unit “Federal Scientific and Clinical Center for Specialized Medical Assistance and Medical Technologies of the Federal Medical Biological Agency”; 11/12 Bolshoy Sampsonievsky Prospect, Saint Petersburg 194044, Russia

Parry–Romberg syndrome, also known as progressive hemifacial atrophy, is a rare clinical entity of unknown origin with atrophy of skin and subcutaneous fat changes. A classic case of Parry–Romberg syndrome in a woman age 43 is presented. Initial facial changes appeared at the age of 20 years amid complete well-being and in the next 21 years a subcutaneous fat atrophy of the left half face developed, resulting in characteristic deformity changes. No other complaints and manifestations of the disease (epileptic seizures, headache, involvement of the other half of the face and/or extremities) were present at the time of survey. The analysis of blink reflex, galvanic skin reflex, needle electromyography of the *m. orbicularis oris* from two sides, computed tomography of the skull bones revealed no pathological changes. The face infrared thermography confirmed asymmetric reduction of temperature on the ipsilateral side. Magnetic resonance scan showed hypotrophy of the left masticatory muscle, the left submandibular salivary gland, thinning of subcutaneous fat layer, changes in the white matter of the brain. Despite the typical clinical features the Parry - Romberg syndrome is a diagnostic challenge known and it is necessary to inform doctors about the latest achievements in the study of etiology, management and prognosis of the disorder.

Key words: Parry–Romberg syndrome, hemifacial atrophy, en coup de sabre

For citation: Voitenkov V. B., Komantsev V. N., Ekusheva E. V. et al. Clinical case of Parry–Romberg syndrome. Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases 2019;9(1):75–82.

Введение

Синдром Парри–Ромберга (СПР), также известный как прогрессирующая гемиатрофия лица, впервые описан С.Н. Раггу в 1825 г. и повторно – Н.М. Romberg в 1846 г. [1, 2]. Это редкое приобретенное заболевание, сопровождающееся атрофией кожи и подкожных структур лица (подкожной жировой клетчатки, иногда также мышц и костей) [3]. Схожий с локализованной формой склеродермии, синдром обычно характеризуется доброкачественным течением и отсутствием поражения внутренних органов; однако изменения со стороны нервной системы встречаются и описываются в 45 % случаев [3–5]. Чаще всего процесс унилатеральный, но иногда поражаются обе стороны лица, реже конечности [6]. Также известно о поражении глаз и волос (алопеция) [3, 7]. СПР, как правило, развивается в первое десятилетие жизни, реже в более старшем возрасте, и медленно прогрессирует в течение 2–20 лет, пока не наступает стабилизация, характеризующаяся обезображивающими изменениями [8]. Наиболее раннее наступление СПР описано у детей начиная с 1 года [9]. Отдельные сообщения описывают семейные случаи синдрома [10].

Синдром Парри–Ромберга наблюдается преимущественно у женщин [11, 12]. Неврологические нарушения у больных с СПР наблюдаются в 15–45 % случаев [3–5, 11]. Наиболее частыми неврологическими проявлениями заболевания выступают судорожные припадки (в 61 % случаев) [13], несколько реже – болевые синдромы различной этиологии: односторонние головные боли (44 %), в том числе мигрень (52 %), орофациальные боли и тригеминальная невралгия (9 %), некоторые из них резистентны к проводимой терапии [3]. Сообщается о возникновении гемипареза и когнитивных нарушений при СПР [10, 14, 15]. Поражение глаз и периорбитальной области возникает до 35 % случаев [11, 16] и представляет собой энтофтальмит, обусловленный атрофией ретробульбарной клетчатки, увеит, нейроретинит и синдром Горнера [3, 17].

Лабораторные и гистологические исследования обнаруживают признаки аутоиммунных воспалительных нарушений с признаками васкулопатии или без таковых [10, 13]. На магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга в 75 % случаев выявляют те или иные изменения (иногда очень умеренные, например, неспецифические очаги небольшого размера), причем у 2/3 пациентов билатеральные [5].

Распространенность СПР составляет около 1 на 250 000 человек. Этиология и патофизиология заболевания неизвестны [6]. Рассматриваются аутоиммунные и воспалительные механизмы развития СПР, в том числе васкулопатия, нарушение эмбриогенеза, а также дисфункция шейного симпатического ганглия [11]. В ряде случаев развитие синдрома относили к редким формам боррелиозной инфекции. Описано возникновение СПР при бульбарной форме полиомиелита [6, 18].

Особое затруднение для исследователей заключается в том, что единого представления о СПР нет. Существует ряд нозологических форм, тесно взаимосвязанных друг с другом и, по данным литературы, часто воспринимаемых как единое целое, однако некоторыми авторами четко разграничиваемых. Обсуждается взаимосвязь между морфеей (редким заболеванием, характеризующимся отвердением, утолщением кожи с изменением ее цвета и формированием вытянутых бляшек) и СПР, так как симптом «удара саблей» наблюдается при обоих этих состояниях [19–22]. Симптом может наблюдаться вне структуры СПР, как самостоятельная клиническая находка [23]. Также известны случаи СПР, при которых «удар саблей» отмечается на шее, а не на лице [24]. Единства мнений по поводу взаимосвязи этих клинических форм с СПР сегодня не существует.

В настоящее время стандартного алгоритма лечения СПР нет, а эффект проводимой терапии, как правило, сложно оценить. Лечение этого заболевания включает средства из групп кортикостероидов и цитостатиков, в частности метотрексат, циклофосфамид и азатиоприн, а также применение плазмафереза [17]. В ряде случаев наблюдается клиническое улучшение. Вместе с тем рандомизированные контролируемые исследования эффективности иммуносупрессивных препаратов при СПР еще не проводились [10, 11, 15]. Антиконвульсанты рекомендованы при наличии судорожных приступов. Описано применение витамина D₃, пенициллина, антибактериальных антималярийных средств с переменным успехом у больных с СПР [10]. При стабильном течении СПР показана пластическая коррекция, в том числе с использованием аутологичной жировой и мышечной ткани пациента [25, 26].

Исследования проведения по периферическим нервам и игольчатая электронейромиография мышц лица при СПР были начаты еще в 60-е гг. XX в. отечественными исследователями [27], но вследствие редкости синдрома количество описаний их ограничено; имеются отдельные сообщения [28, 29]. Нарушения проведения по лицевому нерву описаны в части случаев, отклонения со стороны мышц лица (все с признаками, по мнению авторов, первично-мышечного поражения) – у всех пациентов [25, 28], по сведениям других авторов, мышечные нарушения не описаны [30, 31]. По данным тригеминальных и болевых вызванных потенциалов отклонений от нормы не описывается [32]. Приводятся сведения об удлинении латентности поздних ответов R2 мигательного рефлекса [30, 32] (другие авторы сообщают об отсутствии таковых [33]) и снижении амплитуды пиков акустических стволовых вызванных потенциалов на ипсилатеральной стороне при отсутствии отклонений по данным соматосенсорных вызванных потенциалов с рук и ног [34].

Таким образом, нейрофизиологические находки при СПР отличаются такими же пестротой



Рис. 1. Пациентка Н., 43 лет. Изменения мягких тканей лица при синдроме Парри–Ромберга
Fig. 1. Patient N., 43 years. Facial changes in a patient with Parry–Romberg syndrome

и разнообразием, как и клинические и, вероятно, отражают различную этиологию и длительность данного синдрома в исследованных случаях.

Целью сообщения было представить собственное наблюдение СПР на стадии развернутых проявлений.

Материалы и методы

Мы наблюдали пациентку Н., 43 лет, страдающую СПР. Пациентка проходила обследование в связи с развившимся СПР в ФГБУ «Детский научно-клинический центр инфекционных болезней ФМБА» России. Проводились клиническое обследование, стимуляционная и игольчатая электронейромиография, исследование кожно-гальванического рефлекса (прибор НейроМВП, Нейрософт, Иваново), инфракрасная термография. Нейровизуализационное обследование включало МРТ (аппарат Philips Ingenia 1.5T, режимы T2 и FLAIR-ВИ, SWI) головы и компьютерную томографию (КТ) (аппарат Philips Ingenuity 128) костей черепа.

Результаты (описание клинического случая)

Пациентка Н., дебют заболевания в возрасте 20 лет (в 1998 г.), на фоне полного благополучия. Первым проявлением было потемнение кожи на лбу. В дальнейшем отмечена неуклонно прогрессирующая атрофия подкожной жировой клетчатки левой половины лица, которая достигла своего максимума через 10 лет и привела к стойкой характерной деформации лица с типичными изменениями по типу «удара саблей» (*en coup de sabre*) на лбу, верхней губе и подбородке (рис. 1).

Вследствие травмы левого глаза, полученной на 9-й год течения заболевания, на фоне развившегося энтофтальма зрение с этой стороны было потеряно. По данным осмотра окулиста зрение на левый глаз — 0. Через 3–4 года от начала клинических проявлений пациентка отмечала выраженный болезненный периодический спазм левой

жевательной мышцы, продолжавшийся в течение 4–5 последующих лет. Через 10 лет развития атрофических изменений их прогрессирование полностью прекратилось. Других жалоб и проявлений заболевания (эпилептических приступов, головных болей, вовлечения другой половины лица и/или конечностей) у пациентки на момент обследования не наблюдалось. В анамнезе были две попытки оперативного лечения синдрома с выполнением операции липофиллинга в 2010 г. (пересадка жировой ткани с живота на левую скуловую область), но пересаженная ткань полностью атрофировалась через 2–3 мес после вмешательства.

При проведении инфракрасной термографии выявлены изменения термограммы с асимметрией температур — снижением их на ипсилатеральной пораженной стороне, с термограммой, представляющей «проекцию костей черепа» на кожу лица; необходимо отметить, что эти изменения были умеренными (разность температур 1–2 °C) (рис. 2).

По данным МРТ отмечалось, что левое глазное яблоко «вдавлено» в полость орбиты, зрительный нерв имеет извитой ход, локальное утолщение роговицы левого глазного яблока до 3,7 мм. Мышцы левого глазного яблока истончены, уменьшено количество внутриорбитальной жировой клетчатки слева; гипотрофия левой жевательной мышцы, левой поднижнечелюстной слюнной железы. Подкожная жировая клетчатка слева уменьшена в объеме. В белом веществе лобных долей с обеих сторон (больше слева) и левой теменной доле субкортикально и перивентрикулярно визуализируются многочисленные участки повышенного МР-сигнала на T2- и FLAIR-ВИ, размерами от 1 до 5 мм, сливающиеся между собой перивентрикулярно телу левого бокового желудочка — дистрофического характера. В режиме SWI — признаки наличия обызвествлений в проекции бледных шаров с обеих сторон. Изменений периферических нервов, других отклонений от нормы по данным МРТ нет (рис. 3).

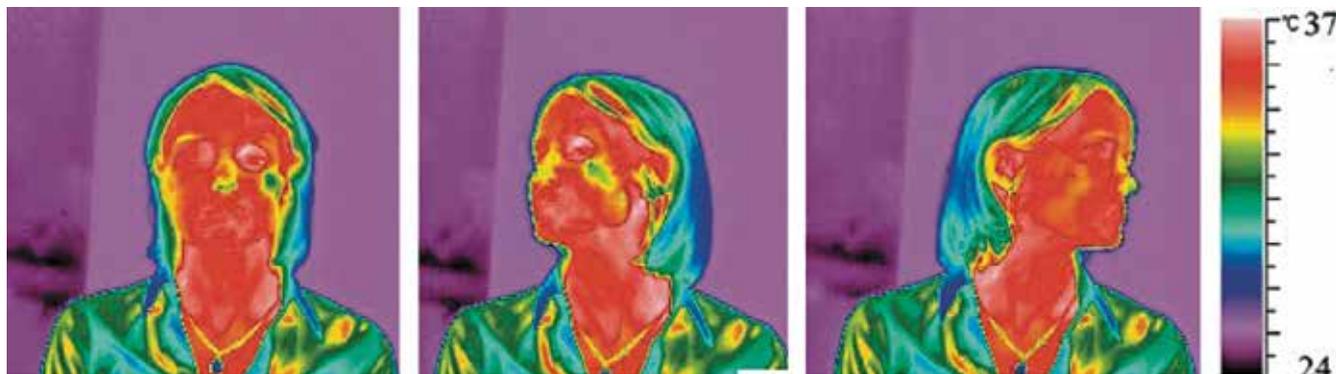


Рис. 2. Пациентка Н., 43 лет. Инфракрасная термограмма лица при синдроме Парри–Ромберга

Fig. 2. Patient N., 43 years. The infrared face thermogram for Parry–Romberg syndrome

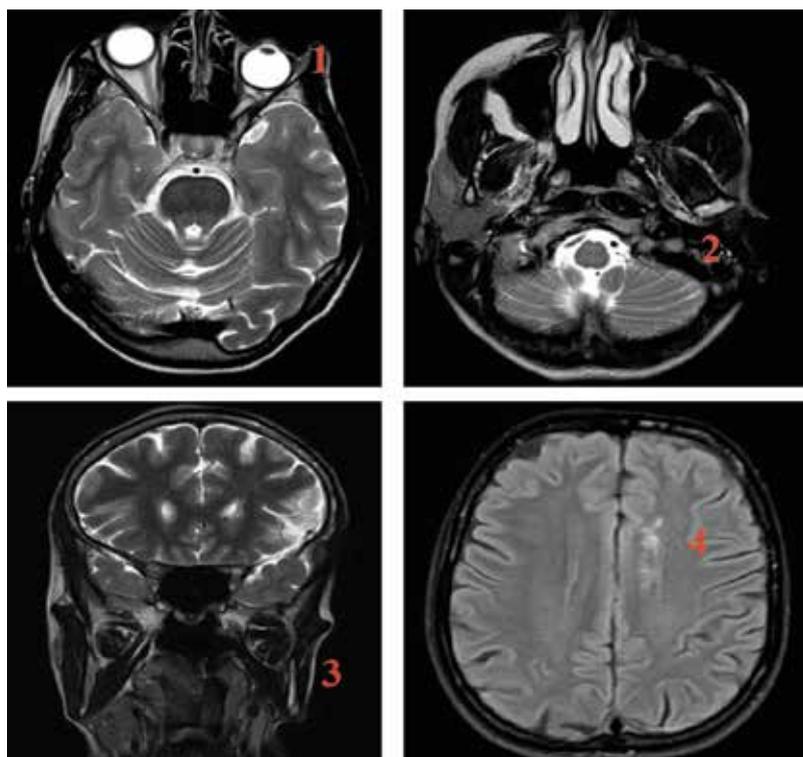


Рис. 3. Пациентка Н., 43 лет. Результаты магнитно-резонансной томографии головного мозга. Режимы T2- и FLAIR-ВИ, SWI. Изменения при синдроме Парри–Ромберга: левосторонний энтофтальм, извитость левого зрительного нерва, уменьшение количества внутриорбитальной жировой клетчатки (1); атрофия левой околоушной слюнной железы (2); гипотрофия левой жевательной мышцы и подкожно-жировой клетчатки (3); очаговые изменения в головном мозгу неспецифического характера, вероятнее всего, сосудистого генеза (4)

Fig. 3. Patient N., 43 years. Results of magnetic resonance imaging of the brain. Modes T2- and FLAIR-VI, SWI. Changes in Parry – Romberg syndrome: left-sided enophthalmos, tortuosity of the left optic nerve, reduction in the amount of intraorbital fatty tissue (1); atrophy of the left parotid salivary gland (2); malnutrition of the left chewing muscle and subcutaneous fat (3); focal changes in the brain of a non-specific nature, most likely of vascular origin (4)

По данным КТ костей черепа (MIP и 3D-реконструкции) со стороны поражения костных деструктивных изменений не выявлено, стенки орбиты с четкими, ровными контурами, структура костей не изменена (рис. 4).

По данным исследования проведения по лицевому нерву (M-ответ и мигательный рефлекс) отклонений не выявлено (рис. 5). По данным стимуляционной электромиографии на стороне поражения амплитуда M-ответа с *m. nasalis* была ниже на 13 % (1,4 и 1,6 мВ соответственно), латентности были одинаковы между

сторонами. Данные мигательного рефлекса были следующими: при стимуляции справа: с правой мышцы регистрируется ранний компонент R1 с минимальной латентностью 9,5 мс, поздний компонент R2 с минимальной латентностью 29,8 мс; с левой мышцы регистрируется поздний компонент R2 с минимальной латентностью 30,5 мс. При стимуляции слева: с левой мышцы регистрируется ранний компонент R1 с минимальной латентностью 9,6 мс, поздний компонент R2 с минимальной латентностью 28,4 мс; с правой мышцы

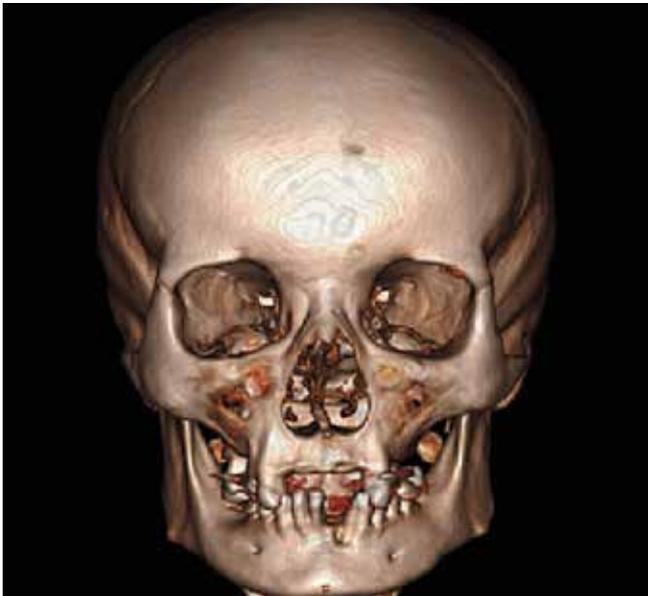


Рис. 4. Пациентка Н., 43 лет. Результаты компьютерной томографии костей черепа (3D-реконструкция). Нет костных изменений

Fig. 4. Patient N., 43 years. The results of computer tomography of the bones of the skull (3D-reconstruction). No bone changes

регистрируется поздний компонент R2 с минимальной латентностью 26,3 мс.

При исследовании проведения по периферическим нервам конечностей (моторным и сенсорным волокнам срединного и локтевого нервов) отклонений от возрастных нормативных показателей получено не было. По данным кожно-гальванического рефлекса с кисти и лица на стимуляцию срединного нерва потенциал на лице не зарегистрирован с обеих сторон, с кисти повышен справа по амплитуде (2,4 мВ), слева – снижен (0,42 мВ). Латентность без отклонений от нормы (латентность кожно-гальванической реакции справа 1,52 с, слева 1,47 с) (рис. 6).

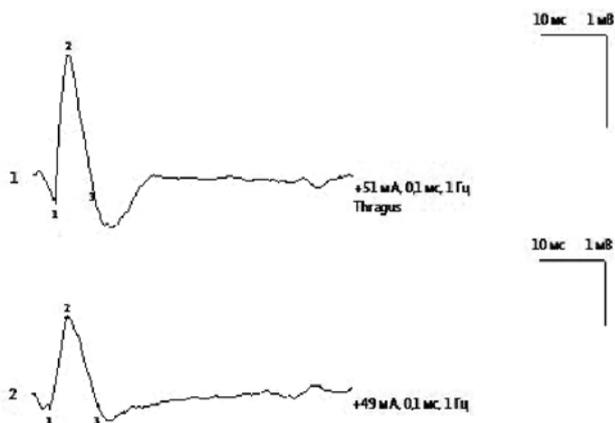


Рис. 5. Пациентка Н., 43 лет. Результаты стимуляционной электронейромиографии лицевого нерва (M-ответ) и данные мигательного рефлекса (m. orbicularis oculi)

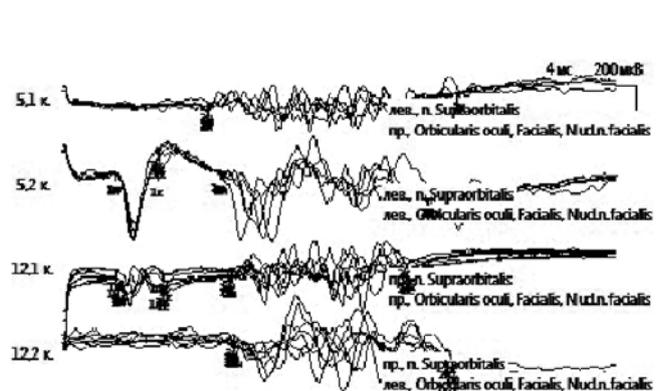
Fig. 5. Patient N., 43 years. Results of facial nerve stimulation electroneuromyography (M-response) and blink reflex data (m. orbicularis oculi)

При проведении игольчатой электронейромиографии m. orbicularis oris с 2 сторон спонтанной активности не выявлено, параметры потенциалов двигательных единиц в пределах возрастной нормы, в режиме максимального произвольного напряжения мышц – паттерн полной интерференции.

Обсуждение

Таким образом, у наблюдаемой нами пациентки имело место типичное течение СПР, без описанного в литературе [6] вовлечения конечностей, лица на противоположной стороне, алопеции и болевого синдрома на момент исследования; изменения на МРТ головного мозга были неспецифичны и носили, вероятно, дисциркуляторный характер. Поражение глаза с амврозом было усугублено его травмой в период уже наступившего энофтальма. Теплообмен лица грубо нарушен не был, также состояние мышц (в отличие от описанных в литературе первично-мышечных изменений) по данным игольчатой электронейромиографии без патологии; наблюдалось типичное клиническое течение (дебют во II декаде жизни, продолжительность периода прогрессирования – 10 лет). В литературе по СПР имеются указания на нарушения со стороны вегетативной нервной системы, отклонения параметров мигательного рефлекса [27, 29, 30, 32]; в описываемом нами случае таких нарушений выявлено не было.

Применявшиеся хирургические подходы к терапии – липофиллинг – были неэффективны; описываемые в литературе результаты данного вмешательства также различаются в зависимости от центра. В настоящее время активно разрабатывается косметологическое лечение СПР с протезированием подкожной жировой клетчатки с применением небиodeградирующих филлеров высокой плотности [35, 36]. Наблюдаемая нами пациентка готовится к проведению данного вмешательства.



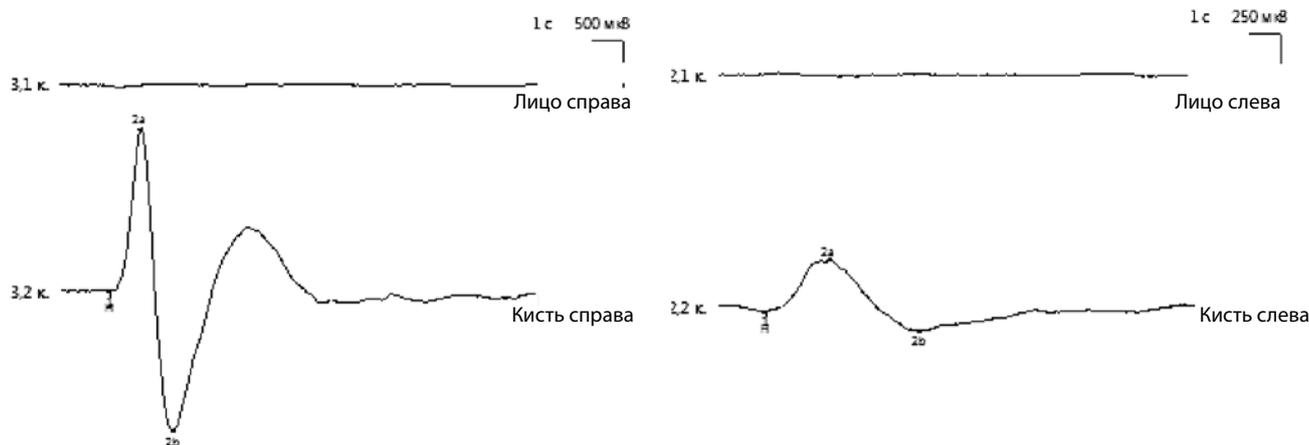


Рис. 6. Пациентка Н., 43 лет. Стимуляционная электронейромиография: параметры кожно-гальванического рефлекса

Fig. 6. Patient N., 43 years. Conduction studies: parameters of the galvanic skin reflex

Обращает на себя внимание, что, несмотря на типичную клиническую картину и неуклонно прогрессирующий характер развития симптомов, правильный диагноз пациентке был поставлен лишь через 12 лет после дебюта заболевания; она проходила обследование у ревматологов, дерматологов, хирургов, ортопедов и неврологов, в общей сложности более 20 специалистов различного профиля; диапазон выставляемых диагнозов был широк и включал «последствия перинатального поражения центральной нервной системы», «объемное образование головного мозга» (прове-

дено МРТ головного мозга, отклонений не выявлено), «неврит лицевого нерва» и т. д.

Выводы

Таким образом СПР, несмотря на характерную клиническую картину, остается малоизвестным широким кругам специалистов по нервно-мышечным заболеваниям. Необходимо более широкое ознакомление их с современными сведениями по диагностике, ведению и прогнозированию характера течения данного своеобразного заболевания.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Parry C.H. Collections from the unpublished medical writings of the late Caleb Hillier Parry. Vol. VI. London: Underwoods, 1825. P. 478–480.
2. Hensch E., Romberg H.M. Klinische Ergebnisse. Berlin: Forstner, 1846. P. 75–81.
3. Vix J., Mathis S., Lacoste M. et al. Neurological Manifestations in Parry–Romberg Syndrome: 2 Case Reports. *Medicine (Baltimore)* 2015;94(28):e1147. PMID: 26 181 554. DOI: 10.1097/MD.0000000000001147.
4. El-Kehdy J., Abbas O., Rubeiz N. A review of Parry–Romberg syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2012;67:769–84. PMID: 22 405 645. DOI: 10.1016/j.jaad.2012.01.019.
5. Doolittle D.A., Lehman V.T., Schwartz K.M. et al. CNS imaging findings associated with Parry–Romberg syndrome and en coup de sabre: correlation to dermatologic and neurologic abnormalities. *Neuroradiology* 2014;57:21–34. PMID: 25 304 124. DOI: 10.1007/s00 234-014-1448-6.
6. Лобзин С.В., Разнатовский К.И., Кула И.И. Болезнь Парри–Ромберга: атипичная форма. Вестник Северо-Западного ГМУ им. И.И. Мечникова 2012;4(3):108–11. [Lobzin S.V., Raznatovsky K.I., Kula I.I. Parry–Romberg syndrome: atypical form. *Bulletin of the North-West SMU named I.I. Mechnikov = Vestnik Severo-Zapadnogo SMU im. I.I. Mechnikov* 2012;4(3):108–11. (In Russ.)].
7. Столбова Е.А., Кислицына Е.Н., Эпштейн А.М. Редкий случай болезни Парри–Ромберга в клинической практике. Вятский медицинский вестник 2013;2:33–6. [Stolbova E.A., Kislicyna E.N., Epstein A.M. Rare case of Parry–Romberg disease in clinical practice. *Vyatka Medical Herald = Vyatsky Medicinsky Vestnik* 2013;2:33–6. (In Russ.)].
8. Mendonca J., Viana S.L., Freitas F. et al. Late-onset progressive facial hemiatrophy (Parry–Romberg syndrome). *J Postgrad Med* 2005;51:135–6. PMID: 16006711.
9. Mansour M., Lij Wong C., Zulian F., Li S. Natural history and extracutaneous involvement of congenital morphea: Multicenter retrospective cohort study and literature review. *Pediatr Dermatol* 2018;35(6):761–8. PMID: 30 187 959. DOI: 10.1111/pde.13605.
10. Lewkonja R.M., Lowry R.B. Progressive hemifacial atrophy (Parry–Romberg syndrome) report with review of genetics and nosology. *Am J Med Genet* 1983;14:385–90. PMID: 6601461. DOI: 10.1002/ajmg.1320140220.
11. Lazaridou E., Giannopoulou C., Apalla Z. et al. Parry–Romberg syndrome. *J Dermatol Case Rep* 2010;4:30–2. PMID: 21 886 745. DOI: 10.3315/jdcr.2010.1049.
12. Wong M., Phillips C.D., Hagiwara M., Shatzkes D.R. Parry–Romberg Syndrome: 7 Cases and Literature Review. *Am J Neuroradiol* 2015;36(7):1355–61. PMID: 26066627. DOI: 10.3174/ajnr.A4297.
13. Chbicheb M., Gelot A., Rivier F. et al. Parry–Romberg's syndrome and epilepsy. *Rev Neurol (Paris)* 2005;161:92–7. PMID: 20 877 059. DOI: 10.1016/s0035-3787(05)84980-x.
14. Stone J. Parry–Romberg syndrome: a global survey of 205 patients using the

- internet. *Neurology* 2003;61:674–6. PMID: 12963760. DOI: 10.1212/wnl.61.5.674.
15. Paprocka J., Jamroz E., Adamek D. et al. Difficulties in differentiation of Parry–Romberg syndrome, unilateral facial scleroderma, and Rasmussen syndrome. *Childs Nerv Syst* 2006;22:409–15. PMID: 16247619. DOI: 10.1007/s00381-005-1262-x.
 16. Blitstein M.K., Vecchione M.J., Tung G.A. Parry–Romberg syndrome. *Applied Radiol* 2011;40:34–6. PMID: 17715122. DOI: 10.2214/AJR.07.2249.
 17. Иволгина И.В. Синдром Парри–Ромберга. Клинический случай. Вестник Тамбовского университета. Серия: Естественные и технические науки 2016;21(2):545–8. [Ivolgina I.V. Parry–Romberg syndrome. *Bulletin of the Tambov University. Series: Natural and Technical Sciences = Vestnik Tambovskogo Universiteta. Seriya: Estestvennye i Tekhnicheskie nauki* 2016;21(2):545–8. (In Russ.)].
 18. Anderson L.E., Treat J.R., Licht D.J., Kreiger P.A. Remission of seizures with immunosuppressive therapy in Parry–Romberg syndrome and en coup de sabre linear scleroderma: Case report and brief review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2018;35(6):e363–5. PMID: 30168188. DOI: 10.1111/pde.13647.
 19. Chiu Y.E., Vora S., Kwon M.E., Maheshwari M.A. Significant proportion of pediatric morphea en coup de sabre and Parry–Romberg syndrome patients have neuroimaging findings. *Pediatr Dermatol* 2012;29(6):738–48. PMID: 23106674. DOI: 10.1111/pde.12001.
 20. Holland K.E., Steffes B., Nocton J.J., Schwabe M.J. Linear scleroderma en coup de sabre with associated neurologic abnormalities. *Pediatrics* 2006;117:e132–6. PMID: 16326691. DOI: 10.1542/peds.2005-0470.
 21. Christen-Zaech S., Hakim M.D., Afsar F.S., Paller A.S. Pediatric morphea (localized scleroderma): review of 136 patients. *J Am Acad Dermatol* 2008;59:385–96. PMID: 18571769. DOI: 10.1016/j.jaad.2008.05.005.
 22. Tollefson M.M., Witman P.M. En coup de sabre morphea and Parry–Romberg syndrome: a retrospective review of 54 patients. *J Am Acad Dermatol* 2007;56:257–63. PMID: 17147965. DOI: 10.1016/j.jaad.2006.10.959.
 23. Seegobin K., Abdool K., Ramcharan K., Dyaanand H. The Chronic encephalopathy of Parry–Romberg syndrome and en coup de sabre with a 31-year-history in a west indian woman: clinical, immunologic and neuroimaging abnormalities. *Neurol Int* 2016;8(3):6661. PMID: 27761227. DOI: 10.4081/ni.2016.6661.
 24. Fea A.M., Aragno V., Briamonte C., Franzone M. Parry–Romberg syndrome with a wide range of ocular manifestations: a case report. *BMC Ophthalmol* 2015;15:119. PMID: 26340917. DOI: 10.1186/s12886-015-0093-0.
 25. Antoniadis K., Giannouli T., Vahsevanos K. Hemifacial atrophy secondary to poliomyelitis. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1997;26(3):215–6. PMID: 9180234. DOI: 10.1016/s0901-5027(97)80823-5.
 26. Harp A., Liu Y.F., Inman J.C., Ardeshirpour F. Autologous lipoinjection in Parry–Romberg syndrome. *Ear Nose Throat J* 2018;97(6):151–2. PMID: 30036409. DOI: 10.1177/014556131809700610.
 27. Алеев Л.С., Шуринок Л.А. Клинико-электрофизиологическое исследование динамики мышечных изменений при прогрессирующей атрофии лица. *Врачебное дело* 1968;7:70–3. [Aleev L.S., Shurinok L.A. Clinico-electrophysiological studies of the dynamics of muscular changes in progressive facial atrophy. *Medical Business = Vrachebnoe Delo* 1968;7:70–3. (In Russ.)].
 28. Saad M.C., de Albuquerque P.T., Dias F.T., de Lima L.A. A cross-sectional electromyography assessment in linear scleroderma patients. *Pediatr Rheumatol Online J* 2014;12:27. PMID: 25053924. DOI: 10.1186/1546-0096-12-27.
 29. Popov I., Saponja N., Mitrović D., Letić V. Facial hemiatrophy – Romberg’s disease. *Med Pregl* 1994;47(11–12):417–20. PMID: 7476702.
 30. Bellusci C., Liguori R., Pazzaglia A. et al. Bilateral Parry–Romberg syndrome associated with retinal vasculitis. *Eur J Ophthalmol* 2003;13(9–10):803–6. PMID: 14700105. DOI: 10.1177/1120672103013009-1014.
 31. Budrewicz S., Koszewicz M., Kozirowska-Gawron E. et al. Parry–Romberg syndrome: clinical, electrophysiological and neuroimaging correlations. *Neurol Sci* 2012;33(2):423–7. PMID: 21909746. DOI: 10.1007/s10072-011-0756-4.
 32. Kim H.J., Jeon B.S., Lee K.W. Hemimasticatory spasm associated with localized scleroderma and facial hemiatrophy. *Arch Neurol* 2000;57(4):576–80. PMID: 10768634. DOI: 10.1001/archneur.57.4.576.
 33. Falla M., Biasiotta A., Fabbri G. et al. Cutaneous innervation and trigeminal pathway function in a patient with facial pain associated with Parry–Romberg syndrome. *J Headache Pain* 2012;13(6):497–9. PMID: 22623073. DOI: 10.1007/s10194-012-0459-0.
 34. Duro L.A., de Lima J.M., dos Reis M.M., da Silva C.V. Progressive hemifacial atrophy (Parry–Romberg disease): study of a case. *Arq Neuropsiquiatr* 1982;40(2):193–200. PMID: 7125952.
 35. Pucciarelli V., Baserga C., Codari M., Beltramini G.A. Three-dimensional stereophotogrammetric evaluation of the efficacy of autologous fat grafting in the treatment of Parry–Romberg syndrome. *J Craniofac Surg* 2018;29(8):2124–7. PMID: 29894458. DOI: 10.1097/SCS.0000000000004664.
 36. Kim J.Y., Jung B.K., Kim Y.S. et al. Forehead reconstruction with a custom-made three-dimensional titanium implant in a Parry–Romberg syndrome patient. *Arch Craniofac Surg* 2018;19(2):135–8. PMID: 29788696. DOI: 10.7181/acfs.2018.01704.

Вклад авторов

В.Б. Войтенков: разработка дизайна исследования, получение данных для анализа, анализ полученных данных, написание текста рукописи;
 В.Н. Команцев: разработка дизайна исследования, получение данных для анализа;
 Н.В. Скрипченко: разработка дизайна исследования;
 Е.В. Екушева: разработка дизайна исследования, написание текста рукописи, обзор публикаций по теме статьи;
 Н.В. Марченко: получение данных для анализа.

Authors’ contributions

V.B. Voitenkov: developing the research design, obtaining data for analysis, analysis of the obtained data, article writing;
 V.N. Komantsev: developing the research design, obtaining data for analysis;
 N.V. Skripchenko: developing the research design;
 E.V. Ekusheva: developing the research design, article writing, reviewing of publications of the article’s theme;
 N.V. Marchenko: obtaining data for analysis.

ORCID авторов/ORCID of authors

В.Б. Войтенков/V.B. Voitenkov: <https://orcid.org/0000-0003-0448-7402>

Н.В. Скрипченко/N.V. Skripchenko: <https://orcid.org/0000-0001-8927-3176>
Е.В. Екушева/E.V. Ekusheva: <https://orcid.org/0000-0002-3638-6094>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.
Financing. The study was performed without external funding.

Информированное согласие. Пациентка подписала информированное согласие на участие в исследовании.
Informed consent. Informed consent was obtained from the patient for the participation in the study.

Статья поступила: 24.09.2018. **Принята к публикации:** 13.02.2019.
Article received: 24.09.2018. **Accepted for publication:** 13.02.2019.